# Beitrag zur Kenntnis der Schambergschen Erkrankung

**Inaugural-Dissertation**
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Albrecht-Ludwigs-Universität
zu Freiburg in Breisgau.

vorgelegt von
**Willy Pieper**
aus **Suxdorf** in Holstein.

Freiburg 1934

Aus der Universitätshauptklinik Freiburg i. Br.
Direktor: Professor Dr. Stühmer
Referent: Professor Dr. Marchionini

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Im Jahre 1901 wurde von dem amerikanischen Dermatologen Schamberg (Philadelphia) eine eigenartige progressive Pigmentdermatose beobachtet und von ihm unter dem Titel „A peculier progressive pigmentary disease of the skin" beschrieben. Die Zahl der einschlägigen Publikationen und Demonstrationen ist relativ klein. Bis 1919 waren in der Weltliteratur erst 12 Fälle beschrieben worden. In den letzten 15 Jahren hat man der Krankheit mehr Beachtung geschenkt und, obgleich der Streit der Autoren, ob es sich wirklich um eine selbständige Krankheit handelt, noch nicht abgeschlossen ist, so hat sich inzwischen doch das klinisch-morphologische Bild so gerundet, daß man die Dermatose als eine Krankheit sui generis betrachten muß.

Ein solcher Fall wurde mir freundlicherweise von Herrn Professor Dr. Stühmer zur Verfügung gestellt.

Anamnese: Franz M., 60 Jahre alt. Seit dem Jahre 1927 bemerkt Patient einen Ausschlag am rechten Bein, der angeblich nach neuen Schuhen aufgetreten war. Es sei auch möglich, daß er infolge einer Scheuerung durch die Stiefel an dem Knöchel entstanden ist. Die Erkrankung begann mit roten, kleinen Fleckchen, die sich langsam vergrößerten. Allmählich wurde die Haut beider Unterschenkel, hauptsächlich an der Vorderseite, von der Erkrankung befallen. Die Farbe soll allmächlich dunkler geworden sein. Irgendwelche subjektiven Beschwerden sind nicht aufgetreten, auch Jucken hat niemals bestanden. Der Kranke führt sein Leiden darauf zurück, daß er als Wirt sehr viel stehen muß. Nach vergeblicher Behandlung durch einen Facharzt sucht er die Klinik auf.

Aufnahmebefund: Bei der Aufnahme am 25. Juli 1933 zeigte sich folgendes Bild: An beiden Unterschenkeln ist die Vorderseite, bis nahe zum Knie und herunter auf den Fußrücken übergreifend, bedeckt mit kleinen, punktförmigen, bis klein linsengroßen, braunroten Flecken, die zum Teil, vor allen Dingen nach Reibung, ein mehr frisch rotes oder gelbrotes Aussehen annehmen. Auf Glasdruck bleibt eine gelbbraune Verfärbung mit feinster ziselierter Zeichnung zurück. Die Haut erscheint im ganzen bräunlich verfärbt, ist im übrigen aber glatt, zeigt keine nennenswerte Schuppung. Der Haarwuchs ist an den Stellen, welche von der Erkrankung befallen sind, intakt. Irgendwelche atrophischen Veränderungen sind nicht nachweisbar.

Behandlung: Die Behandlung bestand in Calcium-Sandoz innerlich und lokale Anwendung von Ichthyol-Paste. Ferner wurde eine Serie Röntgenbestrahlungen vorgenommen mit 20 % unter ½ mm Aluminium-Filter, in 10tägigen Abständen 3 Bestrahlungen. Bis zum Oktober 1933 hatte man den Eindruck, daß die Erkrankung wesentlich abblaßte.

An einer Stelle wurde ein Versuch mit einem Salicyl-Pflaster gemacht. Eine nennenswerte Veränderung trat aber an dieser Stelle nicht ein. Unter fortgesetzter Salicyl-Ichthyol-Pastenbehandlung und hie und da vorgenommenem Anstrich mit Liquor lith. antracis acetonatus nahm die Verfärbung deutlich an Intensität ab. Der gegenwärtige Zustand ist

aus einer Abbildung ersichtlich, die im Archiv der Klinik aufbewahrt ist und Interessenten zur Verfügung steht.

Dieser Fall gibt Veranlassung, uns mit dem Krankheitsbild in klinischer und ätiologischer Hinsicht weiter zu beschäftigen.

Das Krankheitsbild ist durchaus nicht immer einheitlich beschrieben worden. Doch treten folgende fast stets wiederkehrende Merkmale in den Vordergrund. Befallen werden in der Hauptsache jugendliche Personen zwischen dem 10. und 30. Lebensjahre, von diesen wieder stellten das Hauptkontingent das männliche Geschlecht dar. Die Krankheit tritt meist an den unteren Extremitäten und zwar an den Unterschenkeln auf. Die Streckseite, Tibiakante und die Malleolengegend werden gerne bevorzugt. Ueber andere Lokalisationen wird weiter unten noch die Rede sein. Auffallend ist die sehr oft beobachtete symmetrische Anordnung.

Die Primäreffloreszenzen stellen nach Schamberg rötliche Flecken dar, die, kleinen Capillarschlingen entsprechend, zunächst pigmentlos sind, keine Purpura aufweisen und die Gestalt und Farbe von Cayennepfefferstaub besitzen. Nach Salaverri lassen sich im allgemeinen drei Zonen dieser Hauterscheinungen unterscheiden und zwar:

a) eine dunkelbraune zentrale Zone, die von einer
b) helleren milchkaffeebraunen Zone umgeben ist, und
c) eine am meisten ausgedehnte periphere Zone, die mit sehr zahlreichen Pünktchen besetzt ist und aussieht wie mit gemahlenem Pfeffer bestreut.

Die Pünktchen bestehen aus kleinen in der Hauptsache flachen (gelegentlich elevierten) Effloreszenzen von Stecknadelspitze- bis Stecknadelkopfgröße und sind von bräunlichroter bis hämorrhagischer Verfärbung verschiedener Nuancen, die teils in größere Flecken zusammenfließen, teils isoliert zur Sicht kommen, den „Cayennepepper dots“ ähnlich sind. Sie fließen oft mit der umgebenden Pigmentierung zusammen, was stellenweise, aber nur bei gutem auffallendem Licht, unterscheidbar ist. Bei der Untersuchung mit dem Glasstab tritt keine wesentliche Abblassung ein. Durch ganz allmähliches Neuerscheinen von frischen Effloreszenzen in der Peripherie kommt es zur allgemeinen Ausbildung von nicht erhabenen Flecken. Die punktförmigen Gebilde verschwinden mit der Zeit unter Zurücklassung einer bräunlichen, bräunlich-gelben oder rötlich-braunen Pigmentierung, die langsam abblaßt.

Geringes Jucken kommt vor und ist von Karrenberg, Bruhns, Zimmerlin und Lanzenberg und Parkhurst beobachtet worden. Ebenso kommt Schuppung vor, gehört aber nicht zur Regel; sie ist beschrieben worden von Inouye, Valade, Olson und Racinowsky.

Der Verlauf ist ein durchaus chronischer. Spontanheilungen sollen vorkommen, sind aber so selten beobachtet worden, daß man vorläufig noch berechtigte Zweifel daran hegen kann. Das Allgemeinbefinden der Patienten ist fast nie gestört. Im Gegenteil, es fällt bei fast allen gerade das subjektive Wohlbefinden auf. Daß trotzdem sehr oft chronische Organstörungen mit dieser Krankheit vergesellschaftet sind, davon soll weiter unten die Rede sein. Eigenartig ist, wie erwähnt, das subjektive Wohlbefinden der Patienten, sie werden nur dauernd beunruhigt durch das immer wieder neue Aufschießen von Effloreszenzen und die Chronizität des Leidens.

Abweichungen von oben beschriebenem Krankheitsbild sind durchaus nicht so gering, wie man ursprünglich annahm. Es wurde gesagt, daß in der Hauptsache jugendliche männliche Personen befallen werden. Aber in der Literatur sind bis jetzt immerhin ca. 15 Fälle von einwandfreier Schambergscher Krankheit bei dem weiblichen Geschlecht beschrieben worden. Dies kann uns vielleicht in der Aufdeckung der Aetiologie, die bis jetzt noch sehr unklar ist, weiterbringen.

Es wäre also nur noch über das Lebensalter, in dem die Schamberg'sche Krankheit auftritt, etwas zu sagen. Man kann wohl im allgemeinen sagen, daß das jugendliche Alter prädisponiert ist. Aber interessant sind folgende Abweichungen: Zimmerlin und Lanzenberg beschreiben 1926 einen 10jährigen Jungen, der, sonst organisch gesund, seit der Geburt an der Vorderseite der Unterschenkel rötliche, später bräunlich gefärbte Punkte aufweist. In den letzten Jahren traten ähnliche Punkte, schubweise, an der Vorderseite der Oberschenkel und den Unterarmen auf. Die rote Farbe verschwindet nicht unter Glasdruck. Die Oberfläche ist glatt. Bei neu auftretenden Effloreszenzen hat der Patient etwas Jucken. Hier handelt es sich zweifellos um eine angeborene Pigmentanomalie. Leider wird in diesem Fall nicht berichtet, ob eine Vererbung beziehungsweise erbliche Belastung vorliegt. Daß das Keimplasma irgendwie mitbeteiligt ist, beweist die Angabe von Michelson, der 1925 zwei Brüder, 11- und 18jährig, beobachten konnte mit unregelmäßig begrenzten, geblich-roten, peripher punktierten Flecken beider Schienbeinflächen.

An Jugendlichen beschreibt Lilienstein noch einen 12jährigen Knaben, Beeson einen 15jährigen Knaben, bei dem die Affektion schon drei Jahre bestand. Salaverri einen 12jährigen Knaben, Prokopcuk einen 28jährigen Mann, der das Leiden seit seinem 13. Lebensjahre hatte.

Vom weiblichen Geschlecht führt Williams ein 16jähriges Mädchen an, das bereits mit 8 Jahren erkrankte, Antoni ein 18jähriges Mädchen, das mit 13 Jahren zuerst erkrankte. Mac Cornac berichtet von einem 14jährigen Mädchen.

Aber auch das höhere Alter wird befallen. Wir hören von Jamieson von einem 63jährigen Patienten, von Bruhns von einem 62jährigen Patienten, ja von Dubrenich sogar von einem 70jährigen Mann und von einer 72jährigen Frau. Doch dürften die letztgenannten Fälle zu den Seltenheiten gehören.

Es war oben von der Lokalisation gesagt worden, daß sie in der Hauptsache an den Unterschenkeln vorkomme. Aber auch hier gibt es Ausnahmen. So werden Pigmentationen an den Armen beschrieben von Seminario, Goldsmith, Inouye, Racinowsky;

an der Handfläche von Rinsema;

am Rumpf von Inouye, Valade, Lilienstein;

im Nacken von Mac Carnac;

an der Schulter von Becker, Inouye, Goldsmith, Graham, Lilienstein;

an der Ferse von Clark.

Wir finden aber durchweg bei letztgenannten Lokalisationen fast stets gleichzeitig mitbefallen die Unterschenkel, abgesehen von ganz geringen Ausnahmen. Und dann muß noch vermerkt werden, daß fast alle Pig-

mentierungen zuerst an den Unterschenkeln und erst im weiteren Verlaufe auch an anderen Körpergegenden auftreten.

Histologische Präparate durch Excidierung eines kleinen Hautabschnittes im Bereiche der Erkrankung sind nicht in jedem Falle gemacht worden. Auch ist man nicht systematisch vorgegangen, insofern man nicht zum mindesten von der zentralen und der Randpartie ein Stückchen entnahm, um so auch einen Ablauf der Krankheit in den verschiedenen Stadien histologisch erkennen und somit besser beurteilen zu können. Auf letztere Tatsache weist besonders Gottron hin. Wir müssen uns also mit dem bis jetzt vorliegenden und in der Literatur angeführten Material begnügen und versuchen, dies zu einem einheitlichen Bild zusammenzufügen.

Die Epidermis zeigt peripher, also im Gebiete der neu aufschießenden Effloreszenzen, eine leichte Verdickung. Tornabuoni fand die Reteleisten meist verbreitert. Ferner wird sehr oft eine Hyperkeratose, wenn auch in geringem Umfange, beobachtet und ist u. a. beschrieben von Tornabuoni, Prokopcuk, Ronga und Tashiro. Eine leichte Parakeratose wurde von Ronga, Inouye u. a. beobachtet. Die Basalzellenschicht zeigt morphologisch keine oder kaum Veränderungen, außer was den Pigmentgehalt anbetrifft, worüber noch weiter unten im Zusammenhang mit dem Corium einiges zu sagen sein wird. Obige Veränderungen in der Epidermis deuten also auf ganz leichte Reizerscheinungen, hervorgerufen durch irgendeine Noxe unbekannter Natur.

Im Zentrum der Krankheit finden wir, allerdings ganz vereinzelt und in nur ganz leichtem Grade, eine geringe Atrophie, wie sie von Becker, Masia, Svarzman, Racinowsky und Parkhurst festgestellt wurden. Auch Traub fand eine leichte Verdünnung der Epidermis mit atypischer Basalzellenschicht. Aber es sei nochmals ausdrücklich betont, daß einmal die festgestellte Atrophie von Hautschnitten aus dem Zentrum der Epidermis zu stammen scheint, ferner daß sie stets geringfügig war, und drittens daß diese Fälle zur Ausnahme gehören.

Der Hauptprozeß spielt sich aber im Corium ab. Charakteristisch sind Infiltrate, die meist herdartig, aber auch bandartig angeordnet sind. Sie sind in der Hauptsache lokalisiert subpapillär, ganz vereinzelt reichen sie in die Subcutis oder gar, noch seltener, in die Epidermis. Auffallend ist die häufige Gruppierung einmal um die Schweißdrüsen und ein anderes Mal perivasculär. Hier sei vorweg betont, daß dies u. a. auch ein Unterscheidungsmerkmal gegen die Purpura annularis teleangiektodes Majocchi ist, worauf weiter unten noch einmal zurückzukommen sein wird. Allerdings wollen Covisa und Prieto die Infiltrate auch um die Talgdrüsen und Tashira um die Haarfollikel gefunden haben. Hier ist die Frage berechtigt, ob es sich bei diesen Fällen nicht um Purpura annularis teleangiektodes Majocchi gehandelt hat. Andernfalls zählen sie zu den ganz geringen Ausnahmen.

Das Infiltrat wird einheitlich von allen Autoren als ein klein- und rundzelliges beschrieben und zwar kommen in der Hauptsache Lymphocyten in Betracht. Kingery, Hoeft und Salaverri beschreiben polynucleäre Leukocyten, gelegentlich Mast-, Plasma- und Epitheloidzellen. Auffällig ist die Beobachtung von Balbi, der an einem Herd in 150 Serienschnitten vier mal das Vorhandensein von Langhansschen Riesenzellen fand, ohne

daß der Autor trotz vorhandener Tuberkulosebelastung die Affektion als Tuberkulid betrachten möchte.

An den Gefäßen sieht man eine proliferierende Endarteriitis und neugebildete Capillaren in der Randzone, Wucherung der Intima bis zur Obliteration besonders in der Papillarschicht, stellenweise aber auch in den tieferen Schichten. Gefäßrupturen wurden nur in den Fällen von Tashiro, Inouye und Racinowsky festgestellt. Sie würden beweisen, daß ein Blutaustritt per rhexin vorkommt. Sie gehören aber zu den Ausnahmen. Es sind m. E. die einzig beschriebenen Fälle. Allgemein nimmt man einen Blutaustritt per diapedesin an, so Racinowsky, Pautrier und Diss u. a. Das elastische und kollagene Gewebe zeigte im allgemeinen normales Verhalten.

Auffallend ist die Menge des gelben Pigmentes, das durchweg fein granuliert und nach Pautrier und Diss charakteristisch für die Schambergsche Krankheit ist, während bei Acrosarkoma Kaposi die Körnchen eine mittlere Struktur zu haben scheinen, und bei der Purpura ganz grobe Schollen, ja zum Teil in kristallinischer Form vorkommen. Diese Tatsache deckt sich also durchaus mit der oben erwähnten Annahme, daß der Blutaustritt per diapedesin vor sich geht. Das Pigment liegt subpapillär, sehr oft um die Infiltrate und um die Schweißdrüsen in unregelmäßig verteilten kleinen Gruppen. Es reicht aber auch bis in die Subcutis und sogar bis in die Epidermis und zwar liegt es

1. in Bindegewebszellen,
2. im reticulo-endothelialen System und
3. frei in den Gewebsspalten.

Der größte Teil liegt aber intracellulär und imprägniert die Zellen des reticulo-endothelialen Systems. Danach ist die Hypothese von Pautrier vollkommen gerechtfertigt, nämlich, daß die Blockierung des reticulo-endothelialen Systems das Eindringen von Substanzen verhindert, die die Melanoblasten zur Bildung von Melanin notwendig brauchen (Covisa und Prieto). Hierdurch erklärt sich das Fehlen von Melanin in den pigmentierten Zonen der Kranken (also in der Basalschicht der Epidermis). Daß das Pigment sowohl in der Cutis wie auch in der Epidermis gefunden wurde, so von Tornabuoni und Prokopcuk, bestätigt die Theorie von Pautrier und Diss, die eine aktive Transportfunktion der Langerhansschen Zellen im Sinne einer Stoffwechselvermittlung annehmen.

Das Pigment ist von fast allen Autoren durch die Berlinerblaureaktion als eisenhaltig erkannt und somit auch ohne weiteres die Herkunft desselben aus den Gefäßen, d. h. aus dem Blute. Einige nehmen an, daß nur das Pigment als solches per diapedesin die Gefäßwand passiert, wieder andere, und das ist die geringere Zahl, vermuten einen Durchtritt der roten Blutkörperchen und erst sekundär durch deren Zerfall das Auftreten des Pigments. Beide Arten scheinen vorzukommen.

Die Diagnose stützt sich nach Schambergs Publikation auf folgendes Bild. Es liegt eine Erkrankung vor, die mit rötlichen, nicht erhabenen Punkten oder Fleckchen beginnt, die das Aussehen von Cayennepfefferkörnern haben und feinsten Capillarschlingen (einige sagen Gefäßektasien) gleichen. Durch ganz allmähliches Neuerscheinen von frischen Efflorescenzen in der Peripherie kommt es zur allgemeinen Ausbildung von nicht erhabenen Flecken, die unregelmäßig kleine bis große ovale Bezirke einnehmen. Die punktförmigen Gebilde verschwinden mit der Zeit unter Zu-

rücklassung einer bräunlichen, bräunlich-gelben oder rötlich-braunen Pigmentierung, die langsam abblaßt. Die Evolution und Involution vollzieht sich äußerst langsam und dauert über Jahre. Weit voneinander getrennte Hautanteile können befallen werden. Beobachtet wurde die Lokalisierung an den Extremitäten, wobei der Prozeß gewöhnlich zuerst an den unteren Gliedmaßen in Erscheinung tritt. Die Chronizität ist charakteristisch. Mitunter erfolgt langsamer Rückgang; er ist aber selten beobachtet worden. Sensibilitätsstörungen bestehen nicht.

Pathogenetisch ist das oben beschriebene Krankheitsbild noch ziemlich unklar. Varicen scheiden von vornherein aus, denn die Lokalisation an den Armen, am Rumpf und Nacken spricht absolut dagegen. Die Frage ist also garnicht diskutabel. Wenn Varicen beobachtet wurden, so von Dore, so handelt es sich stets um einen Nebenbefund. Auch die Negativität des Rumpell-Leedschen Phänomens beweist, daß das venöse Gebiet nicht von einer Kreislaufstörung betroffen ist. Sehr oft ist beobachtet worden, daß die Pigmentierungen an Stellen auftraten, die sehr stark mechanischen Reizen ausgesetzt waren. So glaubt Ronga bei seinem Patienten, Kavallerist, die Ursache auf die engen Hosen und Gamaschen zurückzuführen. Aber noch überzeugender ist die Angabe Dowlings, daß bei seinem Patienten eine lineare Pigmentation auftrat, dem Drucke des Strumpfbandes entsprechend. Aber nach allem scheinen die mechanischen Momente nur auslösend zu wirken, es muß noch irgendeine innere Noxe unbekannter Art oder eine gewisse Disposition hinzukommen. Gehen wir zuerst der letzteren nach, so fällt allgemein eine gewisse konstitutionelle Minderwertigkeit des Gefäßsystems auf (sogenannter Status vasoneuroticus), wie sie von Seminario, Reiß und Salaverri angenommen wird. Salaverri stellte bei zwei Patienten eine ausgesprochene Hypovagotonie fest. Daß an diesen konstitutionell minderwertigen Capillaren Noxen organischer oder anorganischer Art sehr leicht angreifen und ihre Wand schwächen, verändern und schädigen können, bedarf weiter keines Beweises.

Als Noxen kommen sowohl exogene wie endogene in Betracht. Als exogene sind vor allem die schweren Metallgifte wie Quecksilber, Salvarsan und Wismut zu nennen, wie sie wiederholt bei der Luesbehandlung vor Auftreten der Pigmentationen in Anwendung kamen. Aber natürlich auch jedes anders Gift wird ähnlich wirken können. Pilze wurden in keinem Falle gefunden. Als endogene Noxen wären zu nennen vor allem die Toxine, wie sie im Verlauf vieler Infektionskrankheiten gebildet werden. Relativ häufig wurde eine Tuberkulosebelastung beobachtet und zwar von Seminario, Tornabuoni, Prokopcuk, Balbi und Hahn, Diabetes von Becker, Bernstein, Tornabuoni, nach Typhus von Strycker.

Daß die falsche Zusammensetzung des Blutes als Noxe, ja oft auch als Toxin oder Gift wirken kann, dürfte nach den heute gut bekannten Stoffwechselstörungen bei Diabetes melitus gewiß sein. Leider ist man dieser Frage erst in letzter Zeit nachgegangen, so daß das bis jetzt veröffentlichte Material noch kein abschließendes Urteil erlaubt. Die Anfänge waren aber recht ermutigend. Mäßige Polyglobulie wurde von Bruhns und Racinowsky beobachtet, geringe Lymphocytose von Seminario, Eosinophilie von Seminario, Valade und Hahn. Bemerkenswert ist aber die Feststellung von Schamberg, daß von ihm in 5 Fällen der Cholesteringehalt im Blutserum beträchtlich erhöht war bis zu 255 mg % gegenüber einer normalen Schwankungsbreite von 140—180 mg %. Diese Befunde

sind inzwischen von Salaverri, Becker und Schwarzmann bestätigt worden und werden vielleicht das innere Wesen der Krankheit aufklären. Anhangsweise sei noch erwähnt, daß Bernstein und Tornabuoni eine Hypertonie fanden, aber da sie so selten festgestellt wurde, und ferner die Krankheit ja in der Hauptsache bei Jugendlichen vorkommt, so handelt es sich hier wohl nur um Zufalls- oder Nebenbefunde.

Auch scheiden die Berufe in der Pathogenese aus, denn alle Berufe werden gleichmäßig erfaßt wie Koch, Lokomotivführer, Mechaniker, Buchhalter, Wirt, Erdarbeiter, Kavallerist, Student, Damenschneiderin und Haustochter.

Die differentialdiagnostische Abgrenzung gegen Purpura annularis teleangiektodes Majocchi, wie sie von Majocchi 1896 zuerst beschrieben wurde, ist außerordentlich schwierig, und doch bestehen ganz wesentliche Unterschiede, wie wir gleich sehen werden. Frieboes zählt sie zu den Purpuraformen. Folgen wir der Darstellung Gottrons. Ohne vorherige Hyperämie und ohne wahrnehmbare Infiltration treten im Beginn der Erkrankung punktförmige Fleckchen auf, die bald von mehr blässer, bald von mehr gesättigt bläulich-roter, zuweilen auch bräunlich-roter Farbe sind. Gebildet werden diese von kapillaren Ektasien und Hämorrhagien. Zwei verschiedene Arten von Fleckchen sind demnach zu unterscheiden, einmal die punktförmigen Hämorrhagien und zum zweiten die gleichgestalteten kapillaren Ektasien. Weitere Symptome sind nach Hammer: Die Flecken treten auf, ohne daß vorher eine Hyperämie beobachtet wird, sie werden meist an den Haarfollikeln ausgebildet. Langsame Vergrößerung und Vermehrung derselben. Exzentrisches Wachstum der Flecke, so daß Ringform entsteht. Symmetrische Anordnung derselben. Meist Sitz an den Gliedmaßen, besonders an den unteren, auch an den Glutäen und in der Lumbalgegend, anderswo selten, im Gesicht nie. Kein Jucken oder sonstige Empfindung. Ausgang in leichte Atrophie.

Man unterscheidet drei Stadien:

1. Stadium teleangiektaticum,
2. Stadium hämorrhagico-pigmentosum,
3. Stadium atrophicum.

Das histologische Bild wird beherrscht von kleinen Gefäßsektasien, Aneurysmen, Endarteriitis beziehungsweise Endophlebitis obliterans, auch auf die hypodermalen Gefäße übergreifend, zum Teil mit Gefäßrupturen und hämorrhagischen Extravasaten einhergehend. Das kleinzellige Infiltrat, in der Hauptsache Lymphozyten, ordnet sich zum größten Teil um die Follikel. Das Pigment ist einwandfrei als Hämosiderin nachgewiesen, von geringen Ausnahmen abgesehen, wobei allerdings bemerkenswert ist, daß es wesentlich grobkörniger auftritt als bei dem Schambergschen Leiden, was wohl auf hier sehr häufig vorkommende Blutungen (also per rhexin) zurückzuführen ist.

Lokalisation in der Hauptsache an den unteren Extremitäten, aber auch andere Körperteile werden oft befallen. Der Verlauf ist mehr subacut. Rückbildungen kommen vor. Befallen wird das männliche Geschlecht mehr als das weibliche.

Gottron kommt in einer sehr umfangreichen Arbeit zu der Ansicht, daß die Schamberg'sche und Majocchi'sche Krankheit identisch sind und denselben Ursprung haben. Er glaubt, daß einmal Schamberg bei der Be-

schreibung des Krankheitsbildes die Arbeit Majocchi's unbekannt gewesen sei, er im Grunde also dieselbe Krankheit beobachtet hat und zweitens, daß die abweichenden Beobachtungen und Beschreibungen der Autoren und die jeweilige Eingruppierung in die eine oder andere Gruppe nur auf das Stadium der Untersuchung ankam, in welchem die Krankheit sich gerade befand. Wir können dieser Annahme nicht folgen.

Deshalb scheint es zweckmäßig, noch einmal eine kurze Zusammenfassung und Gegenüberstellung der Schamberg'schen mit der Majocchischen Krankheit zu geben.

Bei Schamberg fehlt jede Ringform, sie ist so gut wie nie beobachtet worden. Hier sind vorherrschend die drei Zonen, wie sie Salaverri u. a. beschrieben haben.

Bei Majocchi ist die Ringform die Regel, mit ganz geringen Ausnahmen, wie Gottron sie angibt.

Bei Schamberg neu gebildete Capillaren und proliferierende Endarteriitis. Außer wenigen Fällen keine Gefäßrupturen, keine Ektasien.

Bei Majocchi sind charakteristisch Gefäßektasien, Endarteriitis beziehungsweise Endophlebitis obliterans, oft mit Gefäßrupturen. Hämorrhagien gehören zum histologischen Bilde, können aber auch fehlen.

Bei Schamberg: Anordnung der Infiltrate in der Hauptsache um die Gefäße und die Schweißdrüsen, bei Majocchi in der Hauptsache um die Follikel.

Das Eisenpigment tritt bei Schamberg feinkörnig, bei Majocchi grobkörniger auf.

Zentrale Atrophie bei Schamberg sehr selten, bei Majocchi öfter.

Das Schamberg'sche Leiden ist ausgesprochen chronisch, das Majocchi'sche mehr subacut, oft mit Ausgang in völlige Heilung.

Auch der variköse Symptomenkomplex, Dermatopathia cyanotica nach Rost, scheidet aus. Schon der Aspekt und die Anordnung beziehungsweise die Gruppierung sind ganz andere, der Farbton geht mehr ins bläuliche, violette. Auch pathogenetisch liegt hier eine ganz andere Ursache vor und zwar handelt es sich, wie schon der Name sagt, um eine Stauung im Venengebiet der unteren Extremitäten, wobei die gestauten Venen meist sichtbar das Hautniveau überragen.

Dann verdient Erwähnung eine Hämosiderinpigmentierung, die von französischen Autoren unter dem Namen „Dermite jaune d'ocre" beschrieben worden ist. Sie besteht aus unregelmäßig begrenzten linsengroßen Flecken an den Beinen von violetter oder brauner Farbe, die mitunter netzartig konfluieren. Die hierbei auftretende Hautblutung beruht auf einer Störung der Zirkulation und geht mit Venenerweiterungen und Arteriosklerose einher und wird meist ausgelöst durch Diabetes, Nephritis, Gicht und Syphilis.

Ferner wäre differentialdiagnostisch noch an Xeroderma pigmentosum zu denken. Da diese aber eine ausgesprochene Lichtdermatose ist, also nur an dem Licht ausgesetzten Stellen des Körpers vorkommt, so kann eine Verwechslung mit ihr nicht in Frage kommen.

Die Auffassung über die Pathogenese bei der Schamberg'schen Krankheit dürfte heute allgemein dahin zusammenzufassen sein, daß es sich

hier höchstwahrscheinlich um eine Stoffwechselerkrankung, eine Störung des Cholesterinstoffwechsels, (wesentliche Erhöhung des Cholesteringehalts des Blutserums), handelt, zusammen mit einer konstitutionellen Anlage, einer vasomotorischen Schwäche, und als auslösendes Moment, wenigstens in einigen Fällen einwandfrei, so in Dowling's Fall, Mikrotraumen.

Gottron weist aber für die Pathogenese der Majocchi'schen Krankheit eine Stoffwechselerkrankung entschieden zurück, sondern er sieht die Ursache in gestörten Kreislaufverhältnissen, so führt er wiederholt Hypertonie und Polycythämie an, allerdings unter Hinzutreten anderer Bedingungen, wie konstitutioneller Minderwertigkeit des Capillarsystems, Erythrocytose und des Einwirkens von kleinen Traumen. Die Kranken sind Vasoneurotiker, „homines vasomotorici".

Nach obigem glauben wir genügend dargelegt zu haben, daß, obgleich die Ansichten der Autoren heute immer noch auseinandergehen, die Schamberg'sche Krankheit, wenn sie auch viele Merkmale mit der Purpura annularis teleangiektodes Majocchi gemeinsam hat, doch als eine Krankheit sui generis zu betrachten ist.

Ueber die Therapie ist folgendes zu sagen: Es ist bezeichnend, daß wohl oft die Krankheit beschrieben wird, aber nur in drei Fällen etwas über die Therapie gesagt wird. Klepper hat nach Anwendung von Kohlensäureschnee Nekrotisierung der behandelten Stellen erreicht. Templeton will nach Kohlensäureschnee gute Resultate erzielt haben. Und Roxburgh erwähnt nur, daß seine Röntgentherapie erfolglos war. Es ist ratsam, auf die Aetiologie des Leidens zurückzugehen und von dort aus zu versuchen, das Uebel an der Wurzel zu fassen. Wir haben gesehen, daß wahrscheinlich der Cholesterinstoffwechsel eine große Rolle spielt, und zwar ist der Cholesteringehalt des Blutes zumeist beträchtlich erhöht. Man müßte also vor allem die Diät regeln und zwar den Kranken das Cholesterin entziehen, also eine ähnliche Nahrung verabfolgen, wie sie in letzter Zeit bei der sonst so hartnäckigen Psoriasis jetzt mit Erfolg von Grütz und Bürger angewandt worden ist, auch dann noch mit Erfolg, wenn der Cholesteringehalt des Blutes normal war. Danach käme in Frage:

a) Verboten:

Alle fetthaltigen Suppen.
Alle Wurstwaren (großer Fettgehalt) außer Frankfurter Würstchen.
Alle fetten Fleischsorten wie Schweine- und Hammelfleisch, fettes Geflügel (Masthuhn, Gänse, Enten usw.), fette Fische (z. B. Aal, Hering, Lachs, Karpfen).
Alle Käse, außer Quark.
Alle Fette (Speck, Schmalz, Palmin, Margarine, Oel, Sahne, Butter, Vollmilch, Buttermilch).
Fleisch kann mit ganz wenig Fett angebraten werden, aber **Tunke muß durch Erkalten und Fettabnehmen entfettet werden.**

b) Erlaubt:

Fettarme Suppen (deren Fettgehalt nach Erkalten abgeschöpft ist).
Mageres Rindfleisch (Roastbeaf, gekochtes Rindfleisch).
Mageres Kalbfleisch, mageres Wild (Hase, Reh), magerer Schinken.
Mageres Geflügel (Taube, Huhn, Rebhuhn).
Mageres Fischfleisch (z. B. Hecht, Zander, Schellfisch).

Zucker, Malz, Honig, Himbeersaft und sonstige Obst- und Beerensäfte.
Alles Obst und Beeren.
Mehl, Reis, Grieß, Grütze, Kartoffeln, Makkaroni, Nudeln.
Alles Gemüse **(aber fettlos zubereitet).**
Brot (Weizen- und Roggenbrot), Zwieback, Toast, Brötchen, Semmeln,

Als weitere Behandlung, um die vasoneurotische Schwäche umzustimmen, eine Stärkung des Gesamtorganismus einmal durch die Ernährung, dann durch Medikamente und zum dritten durch eine milde Hydrotherapie.

Zum Schluß sei es mir gestattet, Herrn Prof. Stühmer für die Ueberlassung des Falles und Herrn Prof. Dr. Marchionini für die Ueberlassung des Themas und die freundliche Unterstützung herzlichst zu danken.

## Literaturangabe.


Bloch: Archiv f. Dermat. u. Syphilis 1917, Band 74, Seite 129—207.

Gottron: dasselbe 1930, Band 159, Seite 355—467.

Selisky: Dermatolog. Wochenschrift 1930, Band 91, Seite 1115—1122.

Covisa u. Prieto: dasselbe 1931, Band 93, Seite 1614.

Pinkus: Handbuch der Haut- u. Geschlechtskr., Band I, 1.

Siemens: dasselbe Band III, S. 87.

Meirowsky: dasselbe Band IV, 2, S. 971—990.

Gans: dasselbe Band IV, 3. S. 45—51.

Hammer: dasselbe Band VI, 2, S. 554—563.

Rost: Hautkrankheiten 1926.

Aschoff: Pathologische Anatomie 1928, Band I, S. 432—445.

Frieboes: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskr. 1930, S. 125—126.

Gans: Histologie der Hautkrankheiten 1925, Band I, S. 381—384.

Olson: Archives of Dermatology and Syphilology 1922, Bd. 6, S. 121.

Stevens: dasselbe 1923, Bd. 8, S. 873.

Clark: dasselbe 1923, Band 8, S. 286—287.

Beeson: dasselbe 1924, Band 10, S. 117—118.

Beeson: dasselbe 1924, Band 10, S. 392.

Parkhurst: dasselbe 1925, Band 11, S. 276.

Sweitzer: dasselbe 1925, Band 12, S. 458.

Michelson: dasselbe 1925, Band 12, S. 454—455.

Williams: dasselbe 1926, Band 13, S. 694—695.

Jamieson: dasselbe 1926, Band 14, S. 497.

Parkhurst: dasselbe 1926, Band 14, S. 625—626.

Stryker: 1927, Band 15, S. 210.

Templeton: dasselbe 1927, Band 16, S. 141—152.

Graham: dasselbe 1928, Band 17, S. 265.

Stryker: dasselbe 1928, Band 17, S. 795—796.

Schamberg: dasselbe 1929, Band 20, S. 131—133.

Traub: dasselbe 1929, Band 20, S. 395.

Troxell: dasselbe 1930, Band 21, S. 136.

Valade: dasselbe 1930, Band 21, S. 136—137.

Troxell: dasselbe 1930, Band 21, S. 502—503.

Jamieson: dasselbe 1931, Band 23, S. 202.

Becker: dasselbe 1931, Band 24, S. 380—382.

Pautrier et Lévy: Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie 1924, Band 5, S. 700—723.

Pautrier et Diss: dasselbe 1927, Band 8, S. 393—402.

Dubreuilh: dasselbe 1928, Band 9, S. 337—343.

Schwarzmann: dasselbe 1928, Band 9, S. 884—900.

Racinowsky: dasselbe 1928, Band 9, S. 971—984.

Zimmerlin et Lanzenberg: Bulletin de La Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie 1926, 33. Jg., S. 315—318.

Pautrier et Diss: dasselbe 1928, 35. Jg., Nr. 4, S. 252—253.

Habermann: Dermat. Ges. Hamburg, Sitzung v. 13. 6. 1926 (offiz. Bericht ref. im Z. f. H. u. G., Band 21, S. 560).

Karrenberg: dasselbe vom 27. 2. 1927 (offiz. Bericht ref. im Z. f. H. u. G., Band 24, S. 591).

Antoni: Nordwestd. Dermat. Vereinig. Hamburg, Sitzung v. 26. 3. 1927 (Bericht ref. i. Z. f. H. u. G., Bd. 25, S. 168).

Höft: dasselbe, Sitzg. v. 26. 3. 1927 (Bericht ref. im Z. f. H. u. G., Band 25, Seite 168).

Lilienstein: dasselbe, Sitzg. v. 13. 12. 1927 (Bericht ref. im Z. f. H. u. G., Band 26, Seite 356).

Hahn: Schlesische Dermat. Ges. Breslau, offiz. Protokoll der Sitzung vom 19. 6. 1927 im Z. f. H. u. G., Band 27, S. 249.

Memmesheimer: Tag der Vereinigung Südwestdeutscher Dermatologen Stuttgart vom 9.—10. 5. 31, ref. i. Z. f. H. u. G., Bd. 38, S. 738.

Karrenberg: Vereinigung Rheinisch-Westfälischer Dermat. in Bonn v. 16. 5. 31 (offiz. Bericht i. Z. f. H. u. G., Bd. 39, S. 27).

Klepper: dasselbe, Bd. 39, S. 33.

Bernstein: dasselbe in Düsseldorf vom 8. 11. 1931 (ref. im Z. f. H. u. G., Band 40, Seite 583).

Morschhäuser: Kölner Dermat. Ges., Sitzung vom 24. 6. 1932 (ref. im Z. f. H. u. G., Band 43, Seite 132).

Bruhns: Berliner Dermat. Ges., Sitzg. vom 12. 3. 1929 (Bericht ref. im Z. f. H. u. G. 1929, Band 31, Seite 20).

Tashiro: Acta dermatol., Bd. 6, Seite 128—130 (ref. im Z. f. H. u. G. 1926, Bd. 18, Seite 844).

Rinsema: Nederlandsch tijdschr. v. geneesk. Jg. 69, 1925, Seite 978. (ref. im Z. f. H. u. G. 1926, Bd. 18, Seite 671).

Dowling: Proc. of the roy. soc. of med. Bd. 19, Nr. 2, 1925, Seite 2 (ref. im Z. f. H. u. G. 1926, Bd. 20, Seite 186).

Roxburgh: Proc. of the roy. soc. of med. Bd. 18, Nr. 5, 1925, Seite 33 (ref. im Z. f. H. u. G. 1927, Bd. 22, Seite12345 12345 12345 RDGOVC

Dowling: Proc. of the roy. soc. of med. Bd. 19, Nr. 6, 1926, Seite 26 (ref. im Z. f. H. u. G. 1927, Bd. 22, Seite 220).

Mac Cormac: Proc. of the roy. soc. of med. Bd. 19, Nr. 6, sect. 17. 12. 1925 (ref. im Z. f. H. u. G. 1927, Bd. 22, Seite 220).

Ronga: Arch. ital. di dermatol., sifilogr. e venereol. 1926, Bd. 2, Seite 131—152 (ref. i. Z. f. H. u. G., Band 25 (1928), S. 100).

Racinowsky: Polska gazeta lekarska Jg. 7, Nr. 17, 1928, S. 305—308 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1929, Bd. 28, Seite 450).

Svarzman: Venerol. 5, Seite 909—918 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1929, Band 29, S. 305—306).

Balbi: Giorn. ital. Dermat. 1928, Bd. 69, Seite 1085—1087 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1929, Bd. 29, Seite 306).

Masia: Il Dermosifilogr. 1929, Bd. 4, Seite 157—166 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1929, Band 31, Seite 480).

Tornabuoni: Giorn. ital. Dermat. 1929, Bd. 70, Seite 466 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1929, Bd. 31, Seite 480).

Prokopcùk: Russk. Vestr. Dermat. 1929, Bd. 7, Seite 700—706 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1930, Bd. 33, Seite 81).

Gougerot: Arch. dermato-syphiligr. Hôp, St. Louis 1929, Bd. 1, S. 555—572 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1930, Bd. 34, Seite 59).

Szànto: Börgyog. Szemle Bd. 7, Seite 200—201 (1929) (ref. i. Z. f. H. u. G. 1930, Bd. 34, Seite 60).

Tornabuoni: Giorn. ital. Dermat. 1929, Bd. 70, Seite 1217—1220 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1930, Bd. 34, Seite 455).

Salaverri: Valladolid Diss. 1930, S. 38 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1930, Bd. 35, Seite 635—636).

Goldsmith: Proc. roy. soc. med. 1931, Bd. 24, Seite 516—518 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1931, Bd. 38, Seite 340).

Covisa u. Prieto: Actas dermo-sifiliogr. 1930, Bd. 23, Seite 89—102 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1931, Bd. 38, Seite 620—621).

Inouye: Jap. J. of Dermat. 1931, Seite 1160—1168 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1932, Bd. 40, Seite 1160—1168).

Seminario: Rev. argent. Dermat. Sifilol. 1931, Bd. 15, Seite 194—197 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1932, Bd. 40, Seite 787).

Seminario: Rev. argent. Dermat. Sifilol. 1931, Bd. 15, Seite 91—102 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1932, Bd. 41, Seite 784).

Seminario: Prensa med. argent. 1932, Bd. 18, Seite 1678—1692 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1932, Bd. 42, Seite 719).

Semicandro: Giorn. ital. Dermat. 1932, Bd. 73, Seite 1570—1594 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1932, Bd. 43, Seite 752).

Hirszberg: Przegl. dermat. 1932, Bd. 27, Seite 345—354 (ref. i. Z. f. H. u. G. 1932, Bd. 43, Seite 752).

(Abkürzung: Z. f. H. u. G. = Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten.)

# Lebenslauf.

Am 5. Oktober 1898 bin ich als Sohn des Meierei-Direktors Gustav Christoffer Pieper und seiner Frau Auguste, geb. Kruse, in Suxdorf (Kreis Oldenburg) in Holstein, geboren. Mit 6 Jahren besuchte ich die Volksschule in Stellau bei Wrist, vom 8. Lebensjahre an die Kaiser Karl-Schule in Itzehoe in Holstein, die ich Ostern 1915 mit dem Einjährigen-Examen verließ. Ich erlernte dann das Bankfach an der Westholsteinischen Bank in Itzehoe, wurde im November 1916 eingezogen und im Dezember 1918 als Unteroffizier und Offiziersaspirant entlassen und nahm die Banktätigkeit wieder auf. Ich mußte den Bankberuf aber infolge meiner Schwerkriegsdienstbeschädigung bald wieder aufgeben und war gezwungen, jahrelang meiner Gesundheit zu leben. Nach Festigung dieser war das Interesse für die Medizin erwacht. Nach zweijähriger Vorbereitung in Hamburg bestand ich im Oktober 1929 das Abitur als Externer an der Oberrealschule in Altona. Im Winter-Semester 1929/30 studierte ich in Kiel, im Sommer-Semester 1930 in Innsbruck, im W.S. 1930/31 und S.S. 1931 in Kiel, wo ich im Juli 1931 das Physikum bestand. Im W.S. 1931/32 ging ich nach Jena, im S.S. 1932 nach Wien und ab W.S. 1932/33 studiere ich in Freiburg i. Br.